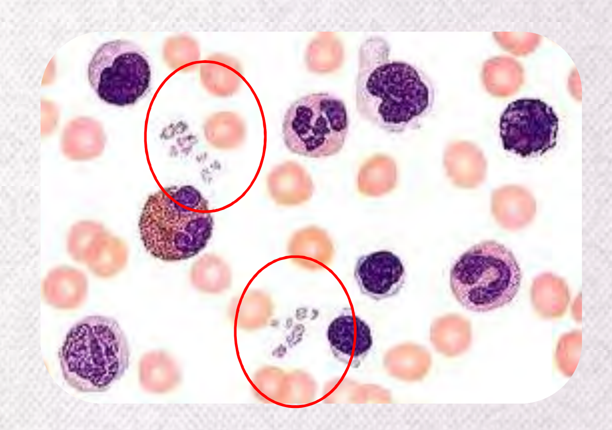
Purpura Thrombopénique Auto-immun Idiopathique
« PTAI »

Dr H. Ahmidatou
Service d'hématologie
CHU Béni Messous
Cours pour externes
en 4ème année médecine



Plan

- Introduction
- Définition
- Clinique
- Biologie
- Caractéristiques du PTAI
- Diagnostics différentiels
- Evolution
- Traitement
- Conclusion

Introduction

- Le purpura thrombopénique auto-immun idiopathique représente une des anomalies de l'hémostase primaire.
- Se manifeste par un syndrome hémorragique cutanéo-muqueux.

Définition

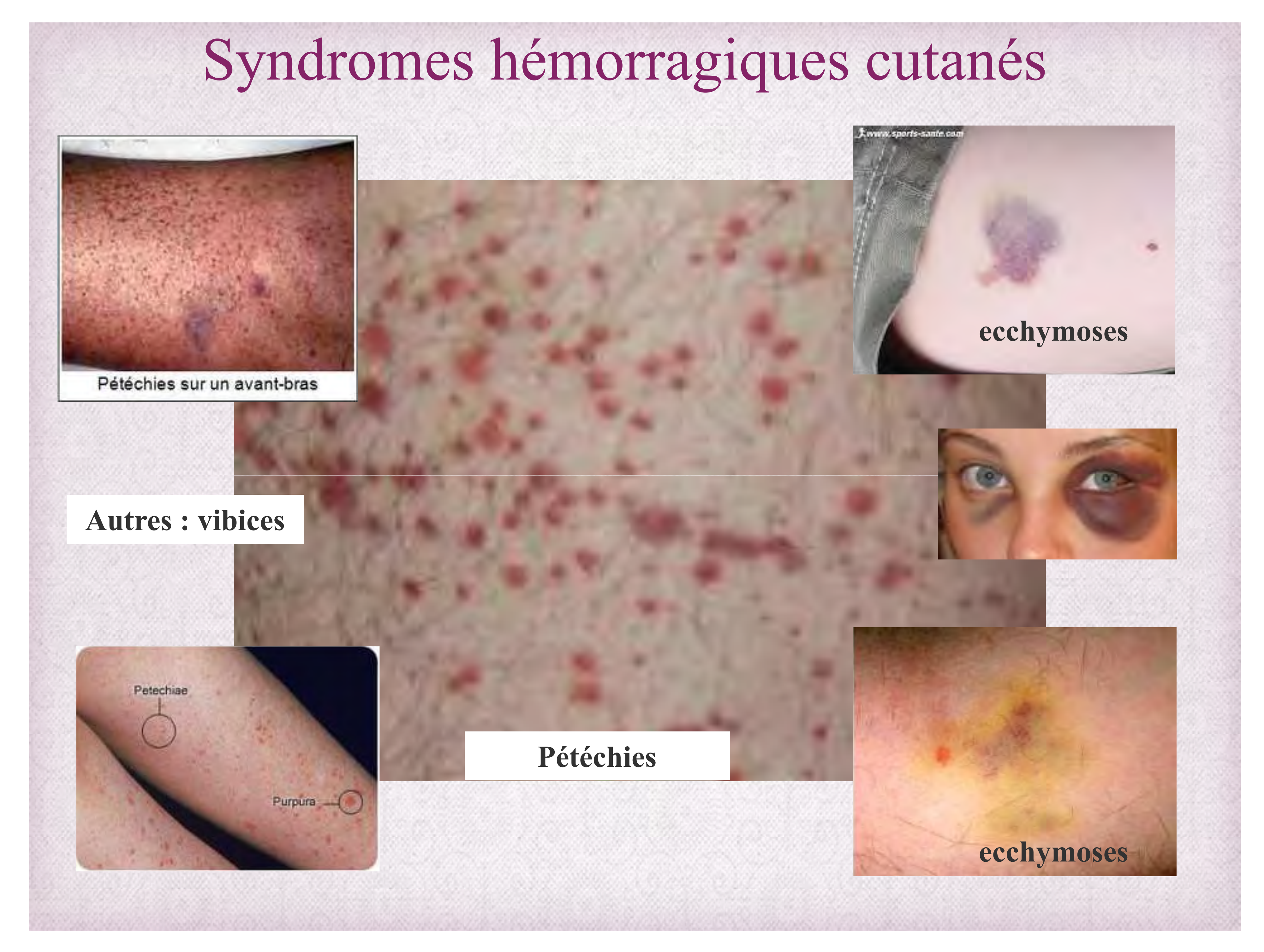
Purpura Thrombopénique Auto-immun Idiopathique

Purpura	• Syndrome hémorragique
Thrombopénique	• thrombopénie
Auto-immun	• Présence d'auto-anticops contre les propres plaquettes • Origine immunologique
Idiopathique	• sans étiologie retrouvée

Clinique

- Spontané
- Syndrome hémorragique cutanéo-muqueux
- Absence de fièvre +++
- Absence de syndrome tumoral

(pas d'adénopathie, pas de splénomégalie) +++


Syndromes hémorragiques cutanés
Pétéchies sur un avant-bras
www.sports-sante.com
ecchymoses
Autres : vibices
Petechiae
Purpura
Pétéchies
ecchymoses

Syndromes hémorragiques muqueux

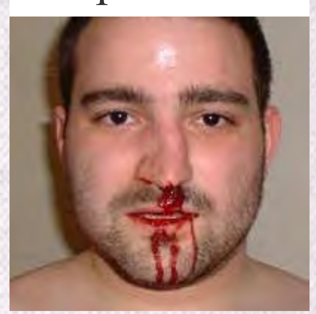






Gingivorragie

épistaxis





Bulles endo buccales



Hgie sous conjonctivale

Autres :
méno-métrorragies
Hématurie
Hémorragies digestives

Syndrome hémorragique viscéral



Hémorragie digestive

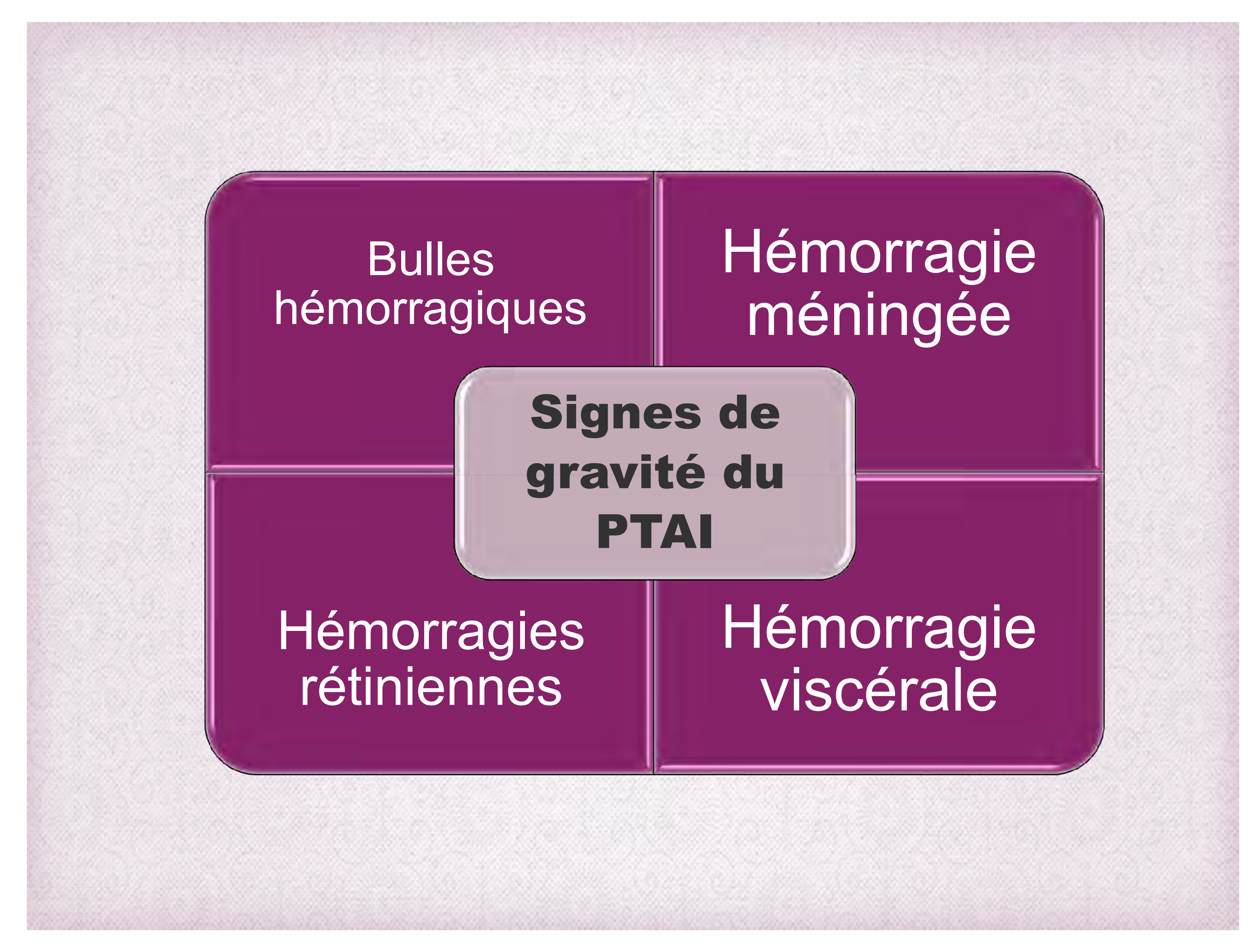


Hémorragie cérébrale
Hémorragie méningée



Hémorragie rétinienne

Hémorragies Graves


Bulles hémorragiques
Hémorragie méningée
Signes de gravité du PTAI
Hémorragies rétiniennes
Hémorragie viscérale

Examens complémentaires





-FNS : GB normaux

GR, Hb et Hte normaux sauf anémie secondaire

plaquettes < 50 000

< 20 000 → thrombopénie sévère

→ risque d'hémorragies cérébroméningées

-Frottis Sanguin : Confirmation de la thrombopénie

appréciation des plaquettes

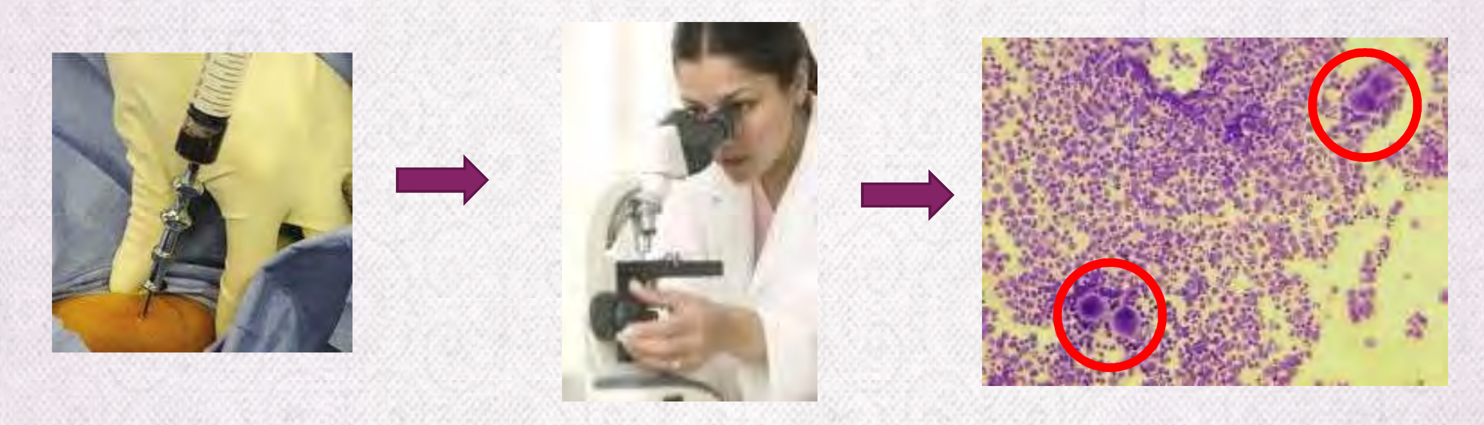
-TP et TCK normaux

-Temps de saignement : inutile voir dangereux.

- Médullogramme : indispensable au diagnostic

Examens complémentaires (2)

- **Médullogramme** : affirmer l'origine périphérique en montrant la présence de nombreux mégacaryocytes.



- **Test de Dixon** : mise en évidence des auto-Ac anti-plaquettes au niveau du sérum du patient, mais non effectué en pratique.

- Reste du bilans (immunologique, inflammatoire, sérologies…) : normal

Caractéristiques d'un PTAI

-Syndrome hémorragique évocateur
-Absence de splénomégalie
-Absence de cause décelable
-Moelle riche en mégacaryocytes
-Présence d'auto AC antiplaquettes

Diagnostics différentiels

- Purpuras thrombopénique d'origine centrale : aplasie médullaire, LA, métastase médullaire…
- Purpuras thrombopéniques secondaires :

  -prise médicamenteuse : aspégic, AINS…

  -infections

  -maladie auto-immune : lupus…

  -due à une alloimmunisation (après transfusion de plaq)

  -consommation , CIVD

  -séquestration splénique (hypersplénisme)

Evolution

PTAI aigu → < 6 mois
Chez l'enfant
80 % de guérison

PTAI chronique → > 6 mois
Chez la femme
20 % de guérison



L'évolution peut être fatale dans 5% des cas suite à une hémorragie grave +++



Traitement

- corticoïdes 1 mg /Kg / J pendant 21 jours

Réponse positive → dégression des corticoides

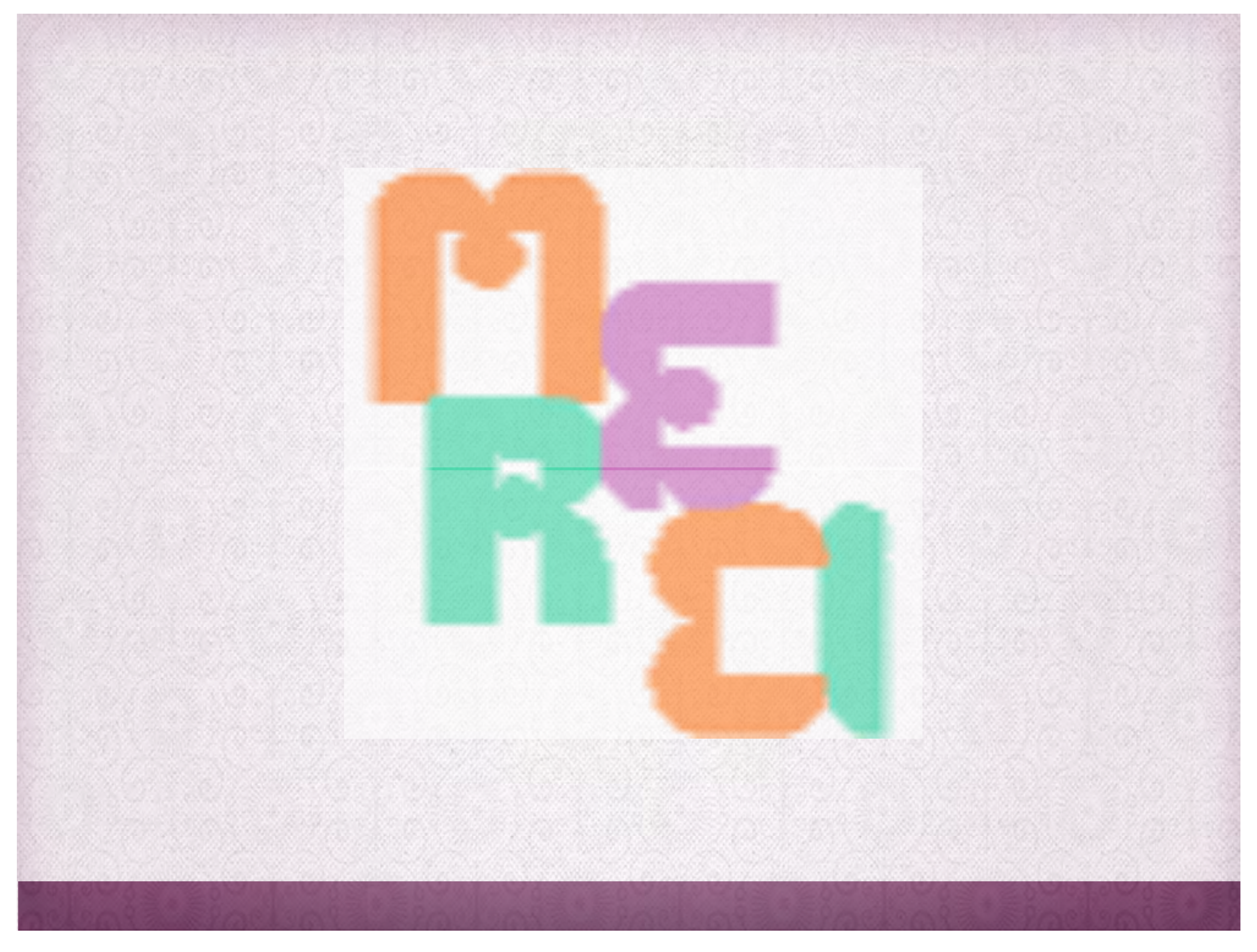
Réponse négative→ dégression, maintenir une dose minimale efficace .

- Si syndrome hémorragique important avec hémorragies cutanéo-muqueuses échec aux corticoïdes → Immunoglobulines
- Androgènes : danazol
- Anticorps monoclonaux : rituximab (anti CD20)
- Splénectomie
- immunosupresseurs

La transfusion de plaquettes est inutile / contre indiquée

Conclusion

- PTAI est un trouble de l’hémostase primaire
- Diagnostic d’exclusion
- Urgence thérapeutique
- Fatal si signes de gravité


MERCI